

¿Cuál es su diagnóstico?

Episodios de crisis convulsiva y hemiplejía

R Velázquez Fragua^a J Guerrero-Fernández^b A Martínez-Bermejo^c MC Roche Herrero^c
A Tendero Gormaz^c

^a*Servicio Neurología Pediátrica. Hospital infantil La Paz. Madrid. España.*

^b*Servicio Endocrinología Pediátrica. Hospital infantil La Paz. Madrid. España.*

^c*Servicio Neurología Pediátrica. Hospital infantil La Paz. Madrid. España.*

Idiopathic palatopharyngeal hemiparalysis

An Pediatr %28Barc%29 2003; 59: 599 - 600

Caso clínico

Niña de 20 meses, ecuatoriana, de etnia china, que ingresó por presentar en las últimas 24 h cuatro episodios de revulsión ocular con desviación hacia la derecha y hemiparesia derecha posterior.

La paciente tenía antecedentes de sufrimiento fetal y de haber presentado crisis convulsivas en el período neonatal, que respondieron a la administración de fenobarbital.

A los 2 meses presentó nuevos episodios que consistieron en desconexión del medio con desviación lateral de la mirada, sudoración, sialorrea, enrojecimiento facial e hipertonia de las cuatro extremidades, que se acompañaban de distonía generalizada y movimientos atetoides. En alguna ocasión se seguían de hemiparesia flácida posterior de uno u otro hemicuerpo. La hemiparesia se mantuvo varias horas, mejorando súbitamente.

La paciente presentaba de 3 a 4 crisis diarias durante 3 días cada 2 semanas. Había recibido tratamiento con ácido valproico y posteriormente carbamazepina, sin apreciarse variación en la frecuencia o intensidad.

Exploración física. La paciente presenta buen estado general. Se apreciaba una mancha "café con leche" de 3 x 2 cm en el brazo izquierdo. Mantenía buena conexión con el medio, sonreía y fijaba la mirada. Los pares craneales eran normales, así como el fondo de ojo. Presentaba hipotonía generalizada moderada, la sujeción cefálica mostraba inestabilidad, y se acompañaba de llamativa hemiparesia de hemicuerpo derecho, más marcada en el miembro superior. No se mantenía en bipedestación y los reflejos osteotendinosos eran débiles. No presentaba ni clonos ni signo de Babinski.

Pruebas complementarias. El hemograma, el estudio de coagulación y la bioquímica sanguínea con ionograma eran normales. Enzimas hepáticas (GOT, GPT) y musculares (CPK, aldolasa) eran normales. Estudio acidobásico, amonio y ácido láctico séricos normales. Perfil de aminoácidos en suero y orina normal. Niveles de carbamazepina terapéuticos. Electroencefalograma (EEG): trazado normal en vigilia y sueño. El EEG realizado durante un episodio de distonía y hemiparesia izquierda con detección de ondas lentas generalizadas de elevada amplitud era especialmente evidente en todo el hemisferio derecho (fig. 1) y la resonancia magnética (RM) y angiografía por RM eran normales. Cariotipo normal.

Figura 1. EEG realizado durante un episodio de distonía y hemiparesia izquierda, con detección de ondas lentas generalizadas de elevada amplitud especialmente evidente en el hemisferio derecho.

Pregunta

¿Cuál es su diagnóstico?

Hemiplejía **alternante** de la infancia

A los 2 meses de edad, el diagnóstico de sospecha establecido por la sintomatología en la que, junto a crisis tónicas se asociaban los episodios de hemiparesia, distonía y movimientos oculares, fue el de síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía, aunque la ausencia de alteraciones en la actividad de fondo del EEG, así como la normalidad en la neuroimagen permitió descartar esta entidad. Se plantearon otros diagnósticos diferenciales como el síndrome de Rasmussen (encefalitis focal crónica) y la parálisis postictal de Todd; en el primer caso es habitual una hemiplejía evolutiva y permanente, en el contexto de crisis parciales continuas y progresivas, así como signos en la neuroimagen, mientras que en el segundo no está presente el deterioro cognitivo como secuela neurológica del proceso.

Dado que la hemiplejía de nuestro caso se presentaba de forma intermitente y **alternante**, y además el retraso psicomotor era progresivo, se desecharon las posibilidades diagnósticas mencionadas y lo catalogamos de hemiplejía **alternante** de la infancia. En ese momento se añadió al tratamiento flunarizina (5 mg/día), consiguiéndose una mejoría temporal, posteriormente se aumentó la dosis a 10 mg/día y se sustituyó la carbamazepina por lamotrigina. Actualmente, las crisis tónicas y de hemiplejía son menos frecuentes y su progreso psicomotor es lento.

La hemiplejía **alternante** de la infancia, es una entidad rara y de difícil diagnóstico. Han sido comunicados solamente 71 casos en Estados Unidos y Canadá hasta el año 2000 . Los estudios complementarios no son significativos, basándose el diagnóstico en el cuadro clínico, al carecer de momento de un marcador biológico.

La hemiplejía **alternante** fue descrita en 1971 por Verret y Steele, que la incluyeron dentro de las migrañas acompañadas². Las bases del diagnóstico fueron establecidas por Krägeloh y Aicardi³ en 1980: ataques repetidos de hemiplejía en un hemicuerpo, comienzo antes de los 18 meses de edad, presencia de otros fenómenos paroxísticos asociados o independientes de la hemiplejía y la evidencia de déficit mental o neurológico en el curso de la enfermedad.

Suele comenzar en la primera infancia en forma de episodios de hemiplejía que afectan de forma indistinta y **alternante** a ambos hemicuerpos, y se acompañan de alteraciones oculomotoras, irritabilidad, disminución del sensorio, afectación del estado general, trastornos vegetativos, cefalea y a veces crisis tónicas o tonicoclónicas, distonías y movimientos anómalos. Durante el sueño los fenómenos paroxísticos desaparecen y los pacientes recuperan la movilidad⁴.

Los episodios pueden durar desde horas a varios días. La evolución está marcada por un deterioro neurológico muy evidente en el área cognitiva. El retraso es mayor cuanto antes comienza el cuadro y los episodios de hemiplejía.

Las exploraciones complementarias no aportan datos significativos. Con frecuencia los episodios son etiquetados de crisis epilépticas con parálisis postictal, por lo que el diagnóstico se demora mucho.

Se sospecha que en la fisiopatología del proceso intervienen fenómenos de vasospasmo de arterias cerebrales, describiéndose algún caso asociado a patología mitocondrial^{4,5}. Hay descrita una forma autosómica dominante, asociada a translocación t(3;9)(p26;q34)⁶.

En 1985, Casaer y Azou⁷ y Curatolo y Cusmai⁸ publicaron buenos resultados en pacientes tratados con flunarizina, apreciaron disminución en el número e intensidad de los episodios y una mejoría en el desarrollo psicomotor. Se aconseja una dosis de 5-10 mg cada 24 h; dosis mayores pueden provocar somnolencia y distonía.

Veneselli y Biancheri⁹ han usado el hidrato de cloral rectal, 600 mg al comienzo del episodio, y la niaprazina (antagonista del receptor H₁) en dosis de 20 mg por vía oral. Sone y et al¹⁰ han comunicado que con el hidrocloreto de amantadina, hay una eficacia temporal para prevenir las crisis en pacientes que no responden a la flunarizina, comenzando a 2 mg/kg/día y subiendo 1 mg/kg cada 2 semanas hasta 5 mg/kg/día.